

# Über einen Fall von systematisiertem Naevus papillomatosus

---

**Inaugural-Dissertation**

verfaßt und der

Hohen medizinischen Fakultät

der

**Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg**

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

vorgelegt von

**Eugen Bockhold**

prakt. Zahnarzt aus München.

---

**Würzburg**

C. J. Becker, Universitäts-Druckerei

1925.

Angenommen von der medizinischen Fakultät der Universität  
Würzburg und mit Genehmigung der Fakultät gedruckt.

Referent: Professor Dr. Walkhoff.

Ursprünglich wurde der Begriff des Naevus maternus, Muttermales, auf durch ihre Farbe auffallende, umschriebene Hautanomalien angewandt, welche, da sie sich nicht wie wirkliche Hautkrankheiten veränderten, gleichsam als individuelle Abzeichen dienen konnten. Mit der Bezeichnung Naevus ist pathologisch-anatomisch durchaus nichts gesagt, der Begriff ist vielmehr ein rein ätiologischer. Diese Tatsache wird solange bestehen bleiben, als es nicht gelingt, alle benignen Tumoren der Haut auf die beiden Ursachen zurückzuführen, welche jedenfalls die größte Rolle in ihrer Pathogenese spielen, Infektion und congenitale Anlage. Bis dahin wird der Begriff des Naevus als substantivische Bezeichnung gebraucht werden, die klinischen und anatomischen Eigenschaften werden adjektivisch hinzugefügt.

Es ist das Verdienst Unnas und Jadassohns, die bisherige Unbestimmtheit des Begriffs „Naevus“ nach Möglichkeit geklärt und enger begrenzt zu haben.

Positiv umfaßt die Gruppe der Naevi nach Unna (1) die weichen oder harten, kleinen warzenartigen Geschwülste mit oder ohne Pigment, die einfachen, ähnlich gestalteten Pigmentatrophien, die umschriebenen Haarhypertrophien an sonst haarlosen Stellen und die angeborenen, venösen Angiome. Dieselben lassen alle die folgende Definition Unnas zu, welche wohl noch auf längere Zeit hinaus die Gruppe der Naevi zu charakterisieren vermag.

„Hereditär veranlagte oder embryonal angelegte, zu verschiedenen Zeiten des Lebens sichtbar werdende und äußerst langsam sich entwickelnde, durch Farbe oder Form der Oberfläche auffallende, umschriebene kleinere Mißbildungen der Haut.“

Jadassohn (2) definiert die Naevi wie folgt:

„Unter Naevi verstehen wir zirkumskripte Mißbildungen der Haut und der angrenzenden Schleimhäute, die in einem Gewebsüberschuß über das Normale bestehen und die entweder bei der Geburt manifest sind oder die sich im weiteren Leben entwickeln, die aber wohl in ihrer ganzen Wesenheit der eigentlichen kongenitalen vollständig analog sind.“

Von der durch die Definition Unnas bzw. Jadassohns enger begrenzten, aber immer noch hinreichend großen Gruppe der Naevi interessiert uns hier, dem im nachfolgenden beschriebenen Fall entsprechend, die Gruppe der linearen oder systematischen Naevi.

Neubildungen dieser Art haben von jeher die Aufmerksamkeit auf sich gezogen und sind daher bereits vielfach Gegenstand ausgedehnter und sorgfältiger Untersuchungen gewesen. Zahlreiche eingehende Arbeiten suchten die Pathogenese dieser Affektion zu ergründen, doch konnte eine vollständige Einigung der verschiedenen Ansichten und Theorien nicht erzielt werden. Da aber gerade durch das Studium des kasuistischen Materials oft die wertvollsten Aufschlüsse erreicht werden, so erscheint es auch jetzt noch nicht überflüssig, die Sammlung einschlägiger Fälle fortzusetzen. Die einzelnen Autoren haben dieser Affektion, je nach den einzelnen Fällen und den Ergebnissen ihrer Arbeiten, verschiedene Namen gegeben.

Wie dunkel die Pathogenese dieser Affektion noch ist, erhellt am besten aus den verschiedenen Bezeichnungen, die von den betreffenden Autoren gebraucht wurden, und aus den verschiedenen Hypothesen, die entstanden in dem Bestreben, die Pathogenese dieser eigentümlichen Erkrankung zu klären. Die Mannigfaltigkeit der Bezeichnungen zeigt sich in folgender Zusammenstellung einer Anzahl publizierter Fälle:

1. Naevus papillaris (Thompson 1829),
2. Naevus verrucosus (Rayer 1839),
3. Naevus unius lateris (v. Bärensprung 1863),
4. Papilloma neuropathicum (Gerhardt 1871),

5. Nervennaevus (Simon 1872),
6. Naevus neurothicus (Neumann 1877),
7. Ichthyosis hystrix nigricans (Butruille 1887),
8. Ichthyosis linearis neuropathica (Koren 1889),
9. Ichthyosis cornea (hystrix) partialis (Philippson 1890),
10. Ichthyosis linearis congenitalis (Pecirka 1891),
11. Systematisierter naevus (Besnier-Hallopeau 1894),
12. Naevus linearis verrucosus (Unna 1894),
13. Naevus linearis ichthyosiformis (Lanz 1894),
14. Naevus verruqueux zoniforme (Brault 1894),
15. Naevus linearis unius lateris (Alexander 1894),
16. Naevus neuropathicus verruco-papillomatosus pigmentosus (Spietschka 1894),
17. Neurodermitis linearis chronica verrucosa (Touton 1895),
18. Angeborene papillomatöse sogenannte neuropathische Warzenbildung (Spiegelberg 1896).

Thomson (3) und Rayer (4) gaben ihrem Fall, entsprechend dem äußeren makroskopischen Befund, die Bezeichnung Naevus papillaris bzw. Naevus verrucosus, ohne hiebei auf einen Zusammenhang mit den Nerven zu rekurrieren. Doch läßt sich aus obiger Zusammenstellung entnehmen, daß eine ganze Anzahl Forscher die Ansicht vertritt, daß die Ursache der Entstehung eines halbseitigen bzw. linearen Naevus in einer Erkrankung gewisser Teile des Nervensystems zu suchen sei.

Bärensprung (5) beschrieb als erster eine Hauterkrankung, die sich durch folgende Merkmale auszeichnete:

1. Halbseitigkeit,
2. Anordnung in Streifen und Flecken entsprechend den Verbreitungen der peripheren Nerven in den Bezirken der spinalen Nerven,
3. Hypertrophie der Hautpapillen mit Pigmentbildung in mehr oder minder hohem Grade, mäßige Verdickung der Epidermisschichten aber keine Hypertrophie der Hautdrüsen, Haarbälge oder Haare.

Er nannte diese Hauterkrankung „Naevus unius lateris“

und sah sie als eine Folge einer angeborenen Erkrankung einzelner Spinalganglien an.

C. Gerhardt (6) führte die Bezeichnung „Papilloma neuropathicum“ ein. Er brachte in seinen beiden Fällen die angeborene papillomatöse Hauterkrankung in einen gewissen Zusammenhang mit einer allgemeinen Störung des Nervensystems.

Diese Theorie der „Neuropathischen Hautpapillome“ oder auf der Basis zentraltrophischer Störungen gewachsener Naevi ist in der Folgezeit von den einzelnen Autoren gestützt worden durch die Aufführung von mit der Geschwulstbildung einhergehenden Störungen des Nervensystems.

Th. Simon (7) 1872 wies seinerseits darauf hin, daß der Name „Naevus unius lateris“ recht unglücklich gewählt sei, denn aus dem Umstande, daß die bisher veröffentlichten Fälle halbseitig waren, folgt keineswegs, daß in anderen Fällen nicht auch Spinalganglien beider Seiten erkranken können. Das Wesentliche erblickt er vielmehr in der Ausbreitung der Erkrankung nach bestimmten Nervenbezirken und schlägt daher den Namen „Nervennaevus“ vor. Th. Simon äußerte auch als erster den Gedanken, daß die Erkrankung eines trophischen Nervenzentrums die Ursache der Affektion sein könnte. Er bezeichnete die Naevi verrucosi als trophische Nervennaevi, die Naevi vasculares als vasomotorische Nervennaevi. Ihm schlossen sich v. Recklinghausen und Campana an.

Recklinghausen (8) erkannte wohl die Schwierigkeit, hypertrophische Prozesse gewisser Hautpartien als Folge einer Erkrankung des zugehörigen Nervenzentrums zu erklären, denn er sagt:

„Es scheint, als ob die neurothischen Papillome die Folge der Vernichtung des Nerveneinflusses auf die Ernährung der Hautgewebe, trophische Störungen neuroparalythischer Natur sind, welche ungewöhnlicher Weise zu einem aktiven Vorgange, zu einer Hypertrophie der obersten Hautschichten führen.“

Alexander (9) 1895 sagt dagegen mit Recht:

„Wenn das Zentrum eines oder mehrerer trophischer Nerven erkrankt wäre, so müßte als Folge einer derartigen Erkrankung eine Atrophie des von dem betreffenden Nerven versorgten Hautgebietes und keine Hypertrophie und Hyperplasie der Papillen, wie wir sie beim Naevus vor uns haben, zu verzeichnen sein.“

R. Campana (10) 1876 bzw. 1888 hält an der Unterscheidung Th. Simons der trophischen Naevi von den vasomotorischen fest. Er glaubt, daß beide, sowohl trophische als auch vasomotorische Elemente an der Genese der Naevi beteiligt sind, aber getrennt voneinander und auf verschiedene Weise.

Nicht unerwähnt möchte ich lassen, daß schon 1873 Oscar Simon (11) in seiner „Lokalisation der Hautkrankheiten“ Bedenken äußerte wegen des von Bärensprung und Th. Simon so sicher ausgesprochenen Zusammenhangs zwischen Nervensystem und linearem Naevus. Er polemisiert sowohl gegen die Bezeichnung „Naevus unius lateris“ als auch gegen die Bezeichnung „Nervennaevus“. Vielmehr konstatierte er, infolge seiner Studien über die Richtungslinien der Hautarchitektur, eine Übereinstimmung der Verlaufsrichtung des lineären Naevus mit den Spaltungsrichtungen der Haut.

In den folgenden Jahren findet man noch in der Literatur zahlreiche Fälle von Nervennaevus bzw. Papilloma neuropathicum.

Ich verweise hier auf die Fälle von H. v. Hebra (12) 1876, I. Neumann (13) 1877, 2 Fälle, Mackenzie (14) 1880, 1 Fall, Hardaway (15) 1880, Esmarch und Kulenkampff (16) 1885 bringen in ihrem Atlas „Die elephantiasischen Formen“ 3 Fälle von Nervennaevus bzw. Neuropathischem Hautpapillom. Ebenso F. Haegeler (17) 1888, R. Pott (18) 1888 und I. Kröner (19) 1890. Das Studium dieser Fälle, in denen jeweils auf die mehr oder minder genaue Übereinstimmung der Affektion mit den entsprechenden Hautnerven hingewiesen bzw. auf die in dem einen oder anderen Falle vorhandenen intellektuellen Störungen aufmerksam gemacht wird, läßt wohl den neuropathischen

Ursprung dieser Naevi verteidigen, doch hat sich bis heute ein anatomischer Nachweis dieser Vermutung in keiner Weise führen lassen.

Überdies war in manchen Fällen die Übereinstimmung des Naevusverlaufes mit dem der entsprechenden Hautnerven eine recht lockere und ungenaue, ein Umstand, der den Glauben an die Richtigkeit der Nervenhypothese mindestens erschütterte und die Autoren veranlaßte, nach anderen Erklärungen zu suchen.

Karl Kopp (20) schreibt wörtlich:

„Der Naevus unius lateris, Neuropathisches Hautpapillom, wird von den meisten Autoren als eine intrauterine Erkrankung der Spinalganglien mit konsekutiven intrauterinen trophischen Störungen der Haut nach Analogie des Herpes zoster angesehen. Da indes bis jetzt eine anatomische Bestätigung dieser Hypothese durch den Obduktionsbefund noch aussteht und die nie fehlende Hypertrophie des Bindegewebes und des Pigmentes auf eine wesentliche Beteiligung der Gefäße hinweist, erscheint es mir richtiger, diesen eigentümlichen angeborenen Anomalien eine Störung der primären Gefäßanlage zugrunde zu legen, zumal durch die normale Anordnung der Gefäßverzweigungen, welche zwar den Nervenverzweigungen nicht genau entsprechen, aber doch eine gewisse Verlaufsähnlichkeit mit den letzteren zeigen, die eigentümliche Lokalisation der sogenannten Nervennaevi genügend erklärt wird. Ich sehe bis jetzt keinen Grund, welcher uns nötigen würde, einen neuropathischen Ursprung dieser Papillome anzunehmen.

Auch C. Manchot (21) spricht bereits den Gedanken aus, daß die Lage der Hautgefäße die lineare Anordnung gewisser Hauteffloreszenzen bedinge.

Doch ist diese Anschauung bisher nur als Hypothese geäußert worden, während in der Literatur kein Fall vorliegt, in welchem eine derartige Übereinstimmung wirklich festgestellt werden konnte.

Meißner (22) vereinigt die Nerven- mit der Gefäßtheorie. Als Entstehungsursache des Naevus nimmt er Ver-

änderungen der peripheren Gefäße an, Veränderungen, die durch eine angeborene oder erworbene Störung im vasomotorischen Zentrum bedingt seien.

Interessant ist auch die Stellungnahme Neißers (23) zu dieser Frage. In seiner Habilitationsschrift findet sich folgender Passus: „Weder diese eben beschriebenen Fälle von *Nervennaevi*, *Naevus unius lateris* und dergleichen noch die neuerdings von Eulenburg vorgetragene Lehre, die *Naevi*, die Pigmentanomalien als Trophoneurosen auffassen zu wollen, können uns vom kausalen Zusammenhang von Nervenkrankungen und unseren Hautveränderungen überzeugen. Es sind jedenfalls viel einfachere, uns näher stehende Verhältnisse denkbar, auf die Oscar Simon in seinem Buche über die Lokalisation der Hautkrankheiten bereits ausführlich hingewiesen. Die Effloreszenzenverteilung stimmt zwar im Verlauf mit den Nervenbahnen überein, aber auch mit der normalen Anordnung des Papillarkörpers und der Faserverhältnisse des Bindegewebes.

Die lokale Koinzidenz der Affektion mit den Nerven beweist nur, daß zu derselben Zeit des embryonalen Lebens, in der sich die Nervenbahnen differenzierten, auch in einer entsprechenden Zellschicht des späteren Bindegewebes und Coriums anormale Vorgänge sich abspielten, welche später als hypertrophische Wucherungen zutage treten. Beide Erscheinungen: Nervenverlauf und Hautveränderung, sind somit übereinstimmende, vielleicht koordinierte, aber nicht kausal zusammenhängende Entwicklungsprozesse. Handelte es sich um wirklich trophische, von den Nerven veranlaßte Entwicklungsabweichungen, so würde man doch wohl diese Vorgänge an den Ausläufern der peripheren Nervenverbreitung zu erwarten haben und nicht nur an solchen Linien, die eher Stämmen oder groben Nervenverzweigungen entsprechen. Dies Verhalten deutet dagegen zweifellos auf anatomische Kausalbeziehungen.“

L. Philippon (24) 1890 betrachtet zwar die Ursache des *Naevus* noch als eine neuropathische, doch macht er auf Grund zweier selbst beobachteter und fünf ausführlich beschriebener Fälle aus der Literatur darauf aufmerk-

sam, daß die topographische Übereinstimmung der Hautaffektion mit den Stämmen der Hautnerven und den tiefliegenden Nerven nur eine sehr unvollkommene ist, ferner, daß bei der angenommenen Übereinstimmung zwischen Nervenstamm und Krankheit ein ursächlicher Zusammenhang gar nicht verständlich ist. Auf der Suche nach einem besser mit der Ausbreitung der Hautaffektion übereinstimmenden Substrat findet er ein solches in dem von Voigt (27) entdeckten System der Grenzlinien der Hautnerven. Er konstatiert, daß in den von ihm aufgeführten 5 Fällen nicht allein diejenigen Partien der Hautaffektion, welche noch einigermaßen auf einen Nervenverlauf bezogen werden können, sondern auch diejenigen, bei denen es ganz unmöglich ist, sich im großen und ganzen gut mit den Grenzlinien zur Deckung bringen lassen.

Dieser Theorie tritt Arthur Alexander (9) und mit ihm A. Blaschko (9) 1895 entgegen. Blaschkos Hypothese über das Zustandekommen den Naevi lineares lautet folgendermaßen: „An den Stellen, wo beim Embryo zwei gegeneinander wachsende Hautbezirke aufeinander stoßen, beginnt an der unteren, der Cutis zugewandten Epidermisfläche eine lebhafte Proliferation, die sich in dem Hervorsprossen von Epithelleisten kundgibt. Diese Differenzierung der Grenzfläche zwischen Cutis und Epidermis schreitet dann von den Grenzen der einzelnen Hautbezirke allmählich über deren ganze Fläche vor. Treten nun aus irgendeinem Grunde Störungen in der normalen Entwicklung dieser Gebilde ein, welche eine exzessive Bildung derselben zur Folge haben, so ist erklärlich, wenn gerade die Grenzlinien, welche ja den Ausgangspunkt der Differenzierung darstellen, mit Vorliebe Sitz derartiger Störungen werden.

Nach Blaschko entstehen also die Naevi lineares während des intrauterinen Lebens infolge von Entwicklungsstörungen, die sich zwischen den verschiedenen metamerischen Hautabschnitten abspielen, die von dem Naevus besetzten Linien entsprechen den Linien der Epithelleisten und den Papillen. Diese metamerische Anordnung wird auch von Pecirka und Brissaud anerkannt.

Heller (25) glaubte in manchen Fällen eine Übereinstimmung zwischen dem Verlauf des lineären Naevus und den Lymphbahnen feststellen zu können.

Jadassohn (26) brachte auf Grund einer Zusammenstellung einer größeren Reihe von Fällen lineärer Naevi dieselben in einen Zusammenhang mit den Haarströmen und den von Voigt zu ihrer Charakterisierung gezeichneten Linien. Ein entschiedener Gegner der Nervenhypothese ist auch Kaposi (28). Er äußert sich in dieser Hinsicht folgendermaßen: „Die Annahme, daß solche Naevi durch trophische Nerveneinflüsse bedingt seien, ist zwar in den letzten Jahren gleichsam pathologischer Glaubensartikel und sogar als Beweis für die Existenz trophischer Nerven und die neuropathische Ursache vieler Hautkrankheiten verwertet worden. Allein es fehlt jeder sachliche Beweis für einen derartigen Zusammenhang.“

Mehrere Autoren konnten bei den von ihnen publizierten Fällen keine Übereinstimmung mit einem entsprechenden Nervenverlauf feststellen. Ich verweise hier auf die Arbeit von Jadassohn (26). Er beschreibt vier Fälle von Naevus unius lateris, von denen kein einziger eine strenge Übereinstimmung mit dem Verbreitungsgebiet der Nerven zeigt.

E. Saalfeld (29) beschreibt einen Fall von Naevus verrucosus, der aus zwei Gründen interessant ist, nämlich einmal dadurch, daß die Affektion doppelseitig ist, ferner dadurch, daß keine Übereinstimmung mit der Ausbreitung der Nerven vorlag.

Der A. Hagensche Fall (30) ist insofern interessant, als die Lokalisation der Erkrankung auf dem Rücken und der Brust durchaus nicht der normalen Verbreitung der interkostalen Hautnervenaeste entspricht, sondern vielmehr einen Verlauf zeigt, der den Nerven geradezu entgegentläuft.

Alfred Lanz (31) bringt einen Fall von Naevus linearis verrucosus, der in seinem Verlauf keine Übereinstimmung mit dem Verlauf der entsprechenden Nerven oder Voigt-

schen Linien zeigte. Auch fehlten Störungen von seiten des peripheren, wie des zentralen Nervensystems.

Sichtet man die Literatur ab 1890, so fällt einem auf, daß die verschiedenen Autoren in dem Titel ihrer Arbeiten nicht mehr so oft auf den nervösen Ursprung<sup>2</sup> der Affektion rekurrieren, jedenfalls aber, wenn dies doch noch der Fall ist, die Möglichkeit anderer Hypothesen offen lassen.

Ich verweise hier auf H. Albers-Schönberg (32), der in seinem Beitrag zur Kenntnis des Papilloma neurapathicum am Schlusse erklärt, daß es sich um einen streng halbseitigen Naevus linearis handle, über dessen Entstehungsursache sich nichts Bestimmtes ermitteln ließe.

In ähnlichen Bahnen bewegt sich Th. Spietschka (34) in seiner Arbeit über sogenannte Nerven-naevi.

Spiegelberg (35) drückt sich schon in dem Titel seiner Arbeit sehr vorsichtig aus. Er schreibt über einen Fall von angeborener papillomatöser, sogenannter neuropathischer Warzenbildung und betont, daß er mit dieser Umschreibung die Namengebung für eine seltene Affektion zu vermeiden suche, die unter den verschiedensten Benennungen in einer relativ begrenzten Reihe von Fällen beschrieben worden sei. Die Frage des Zusammenhangs der Affektion mit den entsprechenden Hautnerven läßt er offen.

Buri (36) bringt in seinem Fall von Naevus verrucosus linearis die Naevusstreifen in einen Zusammenhang mit den Voigtschen Linien einerseits und den fissuralen Spalten andererseits.

Straßer (37) sagt in seinem Beitrag zur Kenntnis der systematisierten Naevi, daß sich sein Fall, wie die meisten Fälle der Literatur, nicht aus einem der bekannten Linien-Liniensysteme des Körpers erklären lasse; auch wenn man die verschiedensten Liniensysteme zur Erklärung hinzuziehe, so bleibe doch noch ein Rest unverständlicher Effloreszenzen übrig.

Sachs (38) erklärt am Schlusse seines Aufsatzes „Beiträge zur Histologie der weichen Naevi“: Die linearen Naevi sind die Folge von Entwicklungsstörungen, für deren

Zustandekommen eine vorausgegangene Erkrankung des Nervensystems nicht mit Notwendigkeit anzunehmen ist.

Die bis heute vorliegenden Beobachtungen lassen uns keine bestimmten Schlüsse auf die Ursachen der Entwicklung der halbseitigen Naevi ziehen. Es besteht eine recht große Mannigfaltigkeit der Meinungen und Möglichkeiten. Trotz allen Fleißes in den letzten Jahren und trotz allen kasuistischen Materials ist es bisher nicht möglich gewesen, in der Erforschung der Pathogenese der linearen Naevi wesentlich vorwärts zu kommen.

Je mehr Beobachtungen aber veröffentlicht werden, um so klarer treten zwei Momente hervor:

1. Die linearen Naevi folgen bestimmten vorgebildeten Liniensystemen, in welchen Entwicklungsstörungen leichter Platz greifen können.
2. Die Entwicklungsstörung selbst kann histologisch die verschiedensten Gebilde befallen, so daß bald reine Oberhautveränderungen resultieren, bald mehr die epithelialen Gebilde betroffen werden, welche in die Cutis eingelassen sind.

Zum mindesten hat aber die genaue Beobachtung und Untersuchung der einzelnen Fälle ergeben, daß die überwiegende Mehrzahl der linearen Naevi in ihrer Ausbreitung nicht mit den Nervengebieten in Übereinstimmung zu bringen ist und daher die älteren Bezeichnungen (Nervennaevi, Papilloma neuropathicum) nicht zu Recht bestehen.

Unna (1) wählte daher den Namen *Naevus linearis* als einen nichts präjudizierenden Ausdruck für alle diejenigen naevusartigen Gebilde, welche in Linien und Streifen angeordnet sind und gewisse feste Richtungen an der Haut innehalten, sodaß alle Neubildungen dieser Art, sie mögen äußerlich den verschiedensten Anblick darbieten, bloß durch die topographische Übereinstimmung innerhalb jeder Region sich ähnlich sehen.

Jadassohn (26) seinerseits bezeichnet die von Unna eingeführte Benennung „*Naevus linearis*“ als ungeeignet, denn die multiplen halbseitigen Fleckenmäler sind bisher

nie eigentlich linear, die verrucösen sind es oft nicht gewesen und flächenhafte und lineäre Naevi sind häufig am selben Individuum in bunter Mischung beobachtet worden. Zwischen beiden kommen Übergänge vor. Ihm erscheint für die ganze Gruppe der von den französischen Autoren Besnier und Hallopeau gebrauchte Name „Systematisierte Naevi“ am vorteilhaftesten, denn er präjudiziert am wenigsten und gibt den Eindruck treffend wieder, daß diese Naevi im Gegensatz zu allen anderen in ihrer Lokalisation nach bestimmten, unzweifelhaft in der Entwicklungsgeschichte begründeten Liniensystemen sich richten.

Blaschko (39) hingegen glaubt, daß es nicht nötig sei, von der Bezeichnung „lineäre oder streifenförmige“ Naevi abzugehen, da die streifenförmige Anordnung derselben selbst da, wo fleckförmige und flächenhafte Gebilde daneben bestehen, doch immer das im Krankheitsbilde ausschlaggebende sei.

Nach diesen allgemeinen Bemerkungen lasse ich meinen eigenen Fall folgen.

### **Krankengeschichte.**

#### **Anamnese:**

W. B., Mittelschüler, 15½ Jahre alt.

Vater und Mutter des Patienten leben, beide sind gesund und nach ihren Angaben nie ernstlich krank gewesen. Die Schwester des Patienten ist ebenfalls vollkommen gesund und zeigt keine ihrem Bruder ähnliche Affektion. Geisteskrankheiten und angeborene Krankheiten sind laut Angaben in der Familie und bei den Verwandten keine vorgekommen. Beide Eltern geben an, daß die im nachfolgenden Befund beschriebenen Erscheinungen an Kinn, Zunge und Unterkiefer ihres Kindes bereits seit der Geburt bestehen und seitdem keinen wahrnehmbaren Veränderungen unterworfen gewesen sind. Das Kind hat außer den Kinderkrankheiten, die sich in durchaus normalen Grenzen bewegten, keine Krankheiten durchgemacht.

Status praesens:

Es handelt sich um einen 15 $\frac{1}{2}$ jährigen Mittelschüler von durchaus normaler Entwicklung und ohne sonstigen Befund. Bei Betrachtung des Gesichtes fällt sofort ein fast genau in der Mittellinie verlaufender, mit dem Unterlippenrot beginnender und in der regio submentalis sich allmählich verlierender bezw, in einzelne Wärzchen sich auflösender, schwach erhabener Streifen auf. Derselbe ist zwischen 3 und 7 mm breit und bildet zwischen Lippenrot und Unterkieferrand ein, einmal durch normale Haut unterbrochenes Band von zart höckeriger Oberflächenbeschaffenheit. Die Farbe entspricht der des Lippenrotes, nur um einen Ton blasser. Man könnte diesen Streifen als eine vertikale Fortsetzung des Lippenrots betrachten. Durch Aufdrücken einer Glasplatte verschwindet die rote Schleimhautfarbe, um der Farbe der anliegenden normalen Haut Platz zu machen. Es zeigt sich nicht die geringste Spur einer Pigmentation. Bei Nachlassen des Drucks füllen sich die zahlreichen Gefäßschlingen wieder mit Blut. Dem Tastsinn gegenüber zeigt sich der Streifen von etwas derberer Beschaffenheit als das eigentliche Lippenrot. Lanugohärchen finden sich auf dem Streifen nicht. Es zeigen sich Spuren geringer Verhornung.

In der regio submentalis findet das Band seine Fortsetzung in einem in ungefährer Streifenform angeordneten Zuge zahlreicher zarter höckeriger Wucherungen, die sich bei näherer Betrachtung als Warzen entpuppen, die hie und da mit einem Haar versehen sind. In seinem Endverlauf hält der Streifen die Mittellinie nicht ganz ein, sondern weicht deutlich nach rechts ab.

Bei der Untersuchung des Mundes zeigt es sich, daß diese Affektion ihre Fortsetzung auf dem Epithel der Mundhöhle findet. Und zwar setzt sich der Streifen in Form von einzelnen papillomatösen Wucherungen, die Warzen sehr ähnlich sehen, auf dem Wege über die Umschlagfalte auf den linken Unterkiefer fort.

Am rechten Unterkiefer ist nur der I<sub>1</sub> und zwar ungefähr zur Hälfte seines Umfanges mit zarten papillomatösen

Wucherungen umgeben. Sonst ist der rechte Unterkiefer vollkommen ohne Befund. Die Zähne sind in normaler Stellung, von tadelloser Beschaffenheit und in dem Alter entsprechender Anzahl durchgebrochen. Auf der rechten Zungenhälfte entdeckt man nur bei genauester Untersuchung auf der Unterseite eine winzige papillomatöse Wucherung.

Der linke Unterkiefer dagegen zeigt folgendes Bild: Von den Zähnen sind nur die Schneidezähne, der Eckzahn, der 1. Praemolar und der 1. Molar durchgebrochen. Die Stellung derselben ist unregelmäßig, der Schmelz von griesliger, poröser Struktur, am meisten bei den Schneidezähnen, am wenigsten bei dem Molaren. Die vorhandenen Zähne sind bis reichlich zur halben Höhe, buccal wie lingual, dicht umschlossen von einem massiven und derben Wall papillomatöser Wucherungen. Am umfangreichsten ist dieser Wall in der Gegend des Schneide- und des Eckzahnes. Hier zeigt sich der Unterkiefer förmlich verdickt. In den Wucherungen sieht man die Einbißstellen einzelner Zähne des Oberkiefers. Die Wucherungen füllen auch in breiter Bahn den Zwischenraum zwischen 1. Praemolaren und 1. Molaren aus und setzen sich noch ein Stück von zirka 1 cm Länge und Breite hinter dem 1. Molaren fort. Die Mächtigkeit der Wucherungen ersieht man aus den nachfolgenden Messungen. Der rechte Unterkiefer weist in der Gegend des Eckzahnes, in der Höhe des Ligamentum circulare in der Horizontalen gemessen eine Dicke von 10 mm auf. Der linke dagegen, an denselben Punkten gemessen, weist eine Dicke von 16 mm auf. Also ergibt sich eine Differenz von 6 mm zwischen der normalen und anormalen Seite. In der Vertikalen gemessen beanspruchen die Wucherungen zirka 10 mm.

Streicht man die Wucherungen mit einem Instrument auseinander, so sieht man, daß sie aus zahllosen einzelnen Fädchen bestehen, die sich dichtest aneinander gelegt haben und so in ihrem Gefüge und Oberflächenaussehen an Blumenkohl erinnern. Infolge der dichten Aneinanderlagerung haben sich die Wucherungen zu einem Wall von ausgesprochen derber Konsistenz vereinigt. Nach Angaben des

Patienten werden hie und da beim Kauakt kleine Teile der Neubildung losgerissen, ohne wesentliches Schmerzgefühl zu verursachen. Die Färbung ist die des normalen Epithels, nur wo die Unterlippe auf den Wucherungen aufliegt, also in der Gegend des Caninus, zeigt sich eine deutlich entzündliche Rötung und Neigung zum Bluten.

Die Zunge zeigt folgendes Bild:

Die rechte Hälfte ist vollkommen normal, die linke Hälfte dagegen, besonders im vorderen Drittel, ist bedeckt mit denselben blumenkohlartigen bezw. fadenförmigen Gebilden. Ganze Rasen fadenförmiger Wucherungen bedecken die Zunge. Mit der Pinzette angefaßt, weisen sie eine Länge von fast  $\frac{3}{4}$  cm auf und flottieren hin und her. Die linke Zungenhälfte erscheint infolgedessen etwas vergrößert. Auf der Unterseite der linken Zungenhälfte kommen die Wucherungen ebenfalls zahlreich vor, doch weisen sie hier einen ausgesprochen lineären Verlauf auf. Das frenulum linguae ist bis ein cm vor der caruncula sublingualis besetzt mit feinsten papillären Wucherungen und ebenso ist die linke plica fimbriata bedeckt mit zahllosen feinsten flottierenden Wucherungen.

Nach Angaben des Patienten füllen sich auf der Oberfläche der Zunge von Zeit zu Zeit einzelne Teile der Neubildung mit Blut, sehen dunkelrot aus und fühlen sich prall an. In diesem Zustand ist Schmerzgefühl vorhanden und eine gewisse Behinderung beim Essen. Nach durchschnittlich 2 Tagen verschwinden die Erscheinungen von selbst. Möglicherweise liegen aber hier Entzündungsercheinungen infolge von Verletzungen beim Essen vor.

Im Anschluß an die Krankengeschichte möchte ich gleich noch folgendes feststellen:

Der Patient wird von mir seit 1920 beobachtet. Während dieser Zeit hat sich die Affektion, soweit sie sich auf der Haut des Kinns in der regio submentalis befindet, nicht nachweislich verändert. Dies läßt sich an Hand von Lichtbildern nachprüfen.

Anders verhält sich die Sache am Unterkiefer. Mit Hilfe von genauen Gipsabdrücken läßt sich ohne weiteres

nachweisen, daß nicht unbedeutende Veränderungen vor sich gegangen sind. Es ergeben sich folgende Größen-differenzen:

Abdruck vom Jahre 1920:

Dicke des Unterkiefers inklusive der Wucherungen, gemessen in der Eckzahngegend, in der Höhe des Ligamentum circulare in der Horizontalen = 12 mm. An derselben Stelle in der Vertikalen gemessen, Vertikalhöhe der Wucherungen = 4 mm. Die normale Seite an derselben Stelle gemessen weist einen Dickendurchmesser von 10 mm auf.

Abdruck vom Jahre 1925:

Dicke des linken Unterkiefers, inklusive der Wucherungen, gemessen in der Eckzahngegend, in der Höhe des Ligamentum circulare, in der Horizontalen = 16 mm Höhe der Wucherungen, gemessen in der Eckzahngegend, in der Vertikalen = 10 mm. Auf der normalen Seite ist der Dicken-durchmesser der entsprechenden Stelle gleichgeblieben, also = 10 mm. Die Messungen ergeben also eine im Verhältniß zur Wachstumszeit nicht unbeträchtliche Zunahme der papillären Wucherungen. Ferner hat sich hinter dem 1. Molaren ein neuer Rasen papillomatöser Wucherungen von ungefähr 1 qcm Umfang gebildet.

Bezüglich der Zunge läßt sich nichts absolut Genaues sagen, anscheinend sind dort die Wucherungen ziemlich gleich geblieben.

Es wurden je von Alveolarfortsatz und Zungenrücken eine Probeexzision gemacht. Die mikroskopische Untersuchung ergab folgendes Bild:

### **Mikroskopischer Befund.**

Die kleinen ausgeschnittenen Stückchen von den Wucherungen auf der Zunge und der Schleimhaut des Processus alveolaris des linken Unterkiefers wurden in Paraffin eingebettet und die Schnitte mit Hämatoxylin und Eosin gefärbt. Mikroskopisch ergibt die schwache Vergrößerung sehr deutlich einen papillären Bau der Gewebstücke und zwar gehen immer eine größere Zahl von Papillen aus

einem gemeinsamen Grundstock hervor. Die an der Basis miteinander verwachsenen Papillen sondern sich dann in schmalere Papillenbündel, von denen sich gegen das Ende zu zarte, fadenförmige Einzelpapillen abzweigen.

Ein bindegewebiger Grundstock bildet den axialen Teil der zottigen Gebilde, ein dicker Epithelmantel umkleidet diesen. In dem bindegewebigen Anteil der Papillen fällt der große Reichtum an dünnwandigen, weiten Blutgefäßen auf, die den größten Teil des Stromas einnehmen. Ihre Wand besteht aus einer Endothelhaut und spärlichem adventitiellen Bindegewebe. Im übrigen spannt sich zwischen den Gefäßen lockeres Bindegewebe aus, das außer den Bindegewebskernen ganz vereinzelt Lymphocythen und Plasmazellen aufweist. Die epitheliale Bekleidung wird durch ein vielschichtiges Pflasterepithel gebildet, das an der Oberfläche Verhornung zeigt und in regelmäßigem Aufbau das bindegewebige Stroma umgibt.

Als tiefste Schicht sieht man eine Lage zylindrischer Epithelzellen, die die Fußzellen des Stratum germinativum bilden. Soweit Interzellularspalten erkennbar sind, zeigen diese keine deutlichen protoplasmatischen Verbindungsbrücken benachbarter Zellen. Solche finden sich dagegen sehr deutlich in der sich nun nach außenhin anschließenden Schicht polygonaler Zellen, die ein aus typischen Stachelzellen bestehendes Stratum spinosum bilden. Weiter nach außenhin folgen nun Lagen von enger zusammengeschlossenen, immer mehr abgeplatteten Zellen. Ihre Kerne sind wie die runden und ovalen Kerne der tieferen Epithelzellschichten durch ein zartes Chromatingerüst und ein bis zwei Kernkörperchen ausgezeichnet, jedoch mehr parallel der Oberfläche angeordnet und etwas länger gestreckt. An einigen Stellen sind Andeutungen eines Stratum granulosum festzustellen, in Gestalt flacher Zellen, die zahlreiche, mit Hämatoxylin sich dunkelblau färbende Körnchen enthalten. Nach außen endlich, die Oberfläche bildend, begrenzt eine schmale Hornschicht die Papillen. In dieser mit Eosin stark färbbaren Schicht sind die kernlosen platten Zellen zu Lamellen verbunden. Bisweilen ist

hier an Stelle eines Kernes eine helle Lücke zu sehen, meist aber keine Spur des Kernes mehr nachzuweisen.

Aus dem mikroskopischen Befund sehen wir, daß es sich um eine Neubildung entsprechend dem Vorbild der *Papillae fili formes* der Zunge handelt, ein Befund, der sich schon aus dem makroskopischen Bild vermuten ließ.

Histologisch handelt es sich um das typische Bild einer aus Epithel und Bindegewebe zusammengesetzten papillomatösen oder warzigen Neubildung.

Virchow (40) hat im Jahre 1887 die histologische Übereinstimmung der papillären Schleimhautgeschwülste mit den Hautwarzen dargetan und hat dieser Übereinstimmung mit dem Namen *verruca dura sive cornea* Ausdruck verliehen. Um die Histogenese dieser Neubildungen haben sich hauptsächlich Auspitz und Lange verdient gemacht.

Auspitz (41) sagt in seiner Arbeit „Über das Verhältnis der Oberhaut zur Papillarschicht“ unter anderem wörtlich: „Die Papillome entstehen der Wesenheit nach durch einen aktiven Vorgang im Rete, infolge welches Hineinwachsen der hypertrophischen Malphigischen Schicht in das gleichfalls mehr oder weniger hypertrophierende Stroma erfolgt. Die Cutispapillen haben hierbei nur eine passive Rolle. Ihre Verlängerung sowie ihre dendritische Form wird durch die Hypertrophie der Epidermis bedingt, während die Erhebung des Gesamtniveaus der Haut durch die Hypertrophie beider, der Epidermis wie des Stromas, zustande kommt.

Ein Auswachsen des Bindegewebes findet an der Haut bisweilen selbständig statt, wie bei den Schleimhäuten, hängt aber bei diesen ebensowenig von den präexistenten Papillen ab als die an solchen Bindegewebsgeschwülsten häufig auftretende papillomatöse Form des Epidermisüberzuges. Ein wesentlicher anatomischer Unterschied zwischen den einzelnen Formen der Papillome, den Warzen, spitzen Kondylomen und Blumenkohlgewächsen existiert nicht und auch das syphilitische Kondylom unterscheidet sich von ihnen nur durch die spez. Zelleninfiltration der Lederhaut.“ F. Lange (42) schreibt in seiner Arbeit über

das Wachstum der Papillome außerordentlich anschaulich wie folgt: „Zuerst verdickt sich das Epithel durch eine außerordentliche Vermehrung der Stachelzellen. Dann hebt es sich unter gleichzeitiger Wucherung von Bindegewebe und Gefäßen zu einer halbkugeligen oder wallartigen Falte empor. In die außerordentlich verdickten Lager junger elastischer Epithelzellen wachsen Kapillarschlingen hinein und bilden je eine junge Papille. Das weitere Wachstum einer solchen Papille geht unter Bildung von Bindegewebe und Wucherung der Gefäße vor sich.

Von der ersten Gefäßschlinge zweigen sich neue ab. Diese wachsen mit einem oder beiden Schenkeln aus den Seitenflächen einer älteren Papille wulstartig in das Epithel hinein. Die neugebildete Kapillarschlinge kann aber auch in toto aus der oberen Fläche einer älteren Papille herauswachsen und eine neue Papille bilden. Auf diese Weise kommen die Verzweigungen der Papille zustande. Das Epithel verhält sich der andrängenden Gefäßschlinge gegenüber in der Regel so, daß die dicken basalen Epithellager durch zahlreiche Zellteilungen das Einwachsen der Gefäßschlinge ermöglichen, während die älteren verhornten Lager ein Emporheben des Epithels in toto verhindern.

Die Vertiefungen eines Papilloms entstehen dadurch, daß der aus älteren spröden Stellen bestehende Streifen Epithel in der Mitte zwischen 2 Papillomen im Wachstum etwas zurückbleibt und gelegentlich einreißt. Diese Täler werden verbreitert durch Abstoßung des alten Epithels und auch noch vertieft durch weiteres Wachstum der benachbarten Papillen in ihrem Epithelmantel.“

Lange ist also ebenso wie Auspitz der Ansicht, daß der erste Anstoß zur Neubildung im Epithellager zu suchen ist oder mit anderen Worten, das führende Element bei der Entstehung der Neubildung ist das Epithel.

Man kann aber auch annehmen, daß das Papillom durch das gleichberechtigte Zusammenwirken epithelialer und bindegewebiger Neubildungen entsteht, eine Ansicht, die besonders von Ribbert hervorgehoben wird.

Ribbert (43) sagt in seiner Geschwulstlehre wörtlich: „Man wirft oft die Frage auf, wer der eigentliche tumorbildende Bestandteil sei, das Epithel oder das Bindegewebe. Aber weder das eine noch das andere trifft zu. Beide Gewebe sind zugleich beteiligt. Ein umschriebener Hautbezirk gerät als Ganzes in Wucherung. So ist es in jeder aus mehreren Geweben bestehenden Neubildung.“

Es fragt sich jetzt, in welche Klasse von Neubildungen wir unseren Fall einreihen sollen oder besser, wie wir unseren Fall pathologisch-anatomisch bezeichnen sollen.

Es käme in Frage, ob man die vorliegende Neubildung als einfache Hypertrophie bzw. Hyperplasie auffassen kann oder schon zu den echten Blastomen rechnen muß.

Ich möchte unseren Fall weder zur einen noch zur anderen Kategorie rechnen. Wir bezeichnen ein Wachstum als hypertrophisches oder hyperplastisches, wenn ein quantitativer Exzeß vorliegt, qualitativ aber, also in morphologischer und funktioneller Hinsicht, der Charakter des Muttergewebes gewahrt ist, so daß das Neubildungsprodukt im großen ganzen einen einfachen Überwuchs oder Auswuchs des Muttergewebes darstellt. Solch ein hypertrophisches Wachstum setzt aber immer irgendeinen Reiz voraus, sei er nun regenerativer, entzündlicher, funktioneller oder kompensatorischer Art. Derartige Hypertrophien bezeichnet man als erworbene und diese dürften logischer Weise bei unserem Fall ausscheiden. Zu erwähnen wären noch die Hypertrophien auf angeborener Grundlage. In Betracht kämen hier die ichthyosiformen Naevi, doch diese dürften meines Erachtens ausscheiden, da in unserem Falle das Charakteristikum, die mächtige Verhornung, fehlt. Jetzt käme noch in Frage, ob wir den vorliegenden Fall zur großen Klasse der echten Blastome rechnen können. Seiner histologischen Natur nach kämen hier die fibroepithelialen Blastome in Betracht und zwar speziell die Papillome. Der Name Papillom oder Zottengeschwulst ist nicht erschöpfend, er deutet analog wie die Bezeichnung Epulis nur eine zufällig vorhandene, rein äußerliche Eigenschaft der Neubildung an, ohne irgendwie

auf den histologischen Charakter einzugehen. Virchow (40) warnte davor, die unexakte Bezeichnung Papillom einzuführen, und schlug den Namen fibroma papillare vor, da er den Hauptwert auf die Bindegewebsneubildung legte. Auspitz (41) prägte die Bezeichnung Akanthom (Wucherung der Stachelschicht). Daran anknüpfend geht Unna (1) soweit, die nur Verwirrung stiftende Bezeichnung Papillom vollkommen auszumerzen und alle bisher zu den Papillomen gerechneten Geschwülste als Akanthome zu definieren. Birch-Hirschfeld führte die Bezeichnung Epithelioma papillare ein.

Ribbert (43) seinerseits bezeichnet die Benennung „fibroma papillare oder epithelioma papillare“ als falsch, denn es handle sich weder um bindegewebige noch um epitheliale Tumoren, sondern um beides zugleich. Seiner Ansicht nach gibt es bis jetzt keinen in jeder Hinsicht passenden Namen. Solange er nicht existiert, wird man etwa von glatten oder zottigen Warzen oder, allerdings etwas schwerfällig, von glatten oder zottigen fibroepithelialen Neubildungen sprechen müssen.

Nichtsdestoweniger ist es bis heute nicht gelungen, die die äußere Form der Neubildung so prägnant hervorhebende Bezeichnung Papillom abzuschaffen.

Wenn auch unser Fall histologisch und makroskopisch als Papillom aufzufassen ist, so dürfte man ihn meines Erachtens seiner ganzen Anlage und Ätiologie nach nicht zu denselben zählen und somit auch nicht zu den echten Blastomen. Vielmehr dürfte es sich in unserem Falle, der Ätiologie entsprechend, um eine örtliche Fehl- oder Mißbildung in der geweblichen Zusammensetzung ohne autonomen Wachstumsexzeß handeln. Wenn solche Gewebsmißbildungen in hyperplastischer Form auftreten und dadurch äußerlich mehr an Geschwülste erinnern, so kann man sie als Hamartome bezeichnen und damit ihre engeren Beziehungen zu den Geschwülsten zum Ausdruck bringen. (Borst 44).

E. Albrecht (46) schlägt in seiner Arbeit über physiologische Funktionen von Tumoren vor, mit dem Namen

Hamartome die Arten von Bildungen zu bezeichnen, welche gewöhnlich, wenn auch mit Vorbehalt, unter den Tumoren aufgeführt werden, welche aber durch die mangelnde Neubildung ihrer Zellen, die mangelnde Expansion der Zerstörungstendenz, die ausgeprägte Erhaltung ihrer Funktionen, wenn auch gelegentlich mit Abänderung, sich von den Tumoren im strengen Sinn unterscheiden.

Er definiert diese Gruppe weiterhin als geschwulstartige Fehlbildungen mit erhaltener oder abgeänderter Funktion der zusammensetzenden Zellen, wahrscheinlich hervorgegangen aus unvollkommener Anlage.

Ferner möchte ich betonen, daß scharfe Grenzen zwischen den hyperplastischen und geschwulstartigen, als Gewebsmißbildungen aufzufassenden Produkten und den echten Blastomen nicht existieren, da Übergangsformen und Kombinationen vorkommen.

In die Klasse der Hamartome gehören die Naevi. Wir haben es hier, dem Muttergewerbe entsprechend, mit einem papillären Naevus zu tun. Nachdem er sowohl linear als auch flächenhaft auftritt (Zunge, Unterkiefer), dürfte man am besten nach Jadassohn die Bezeichnung systematisierter Naevus papillomatosus anwenden.

Klinisch haben wir eindeutig das Bild einer papillomatösen oder warzigen Neubildung vor uns. Daran kann auch der Umstand nichts ändern, daß der Naevus in seinem Verlaufe rein äußerlich drei verschiedene Phasen zeigt. In der Regio submentalis zeigt sich auf den ersten Blick das Bild der gewöhnlichen Hautwarze oder verruca dura.

Der Streifen dagegen vom Kinn bis zur Unterlippe bietet mit seiner äußerst geringen Verhornung und seinem zarten Rot, das durch zahllose kapillare Gefäße gebildet wird, eher das Bild eines Naevus vasculosus. In der extremsten Form zeigt sich der papillomatöse Charakter der Neubildung auf der Mund- bzw. Zungenschleimhaut, indem dort durch Hunderte der feinsten Fäden einesteils ganze Rasen, andernteils wieder blumenkohl- oder himbeerähnliche Gebilde erzeugt werden.

Im Anschluß daran möchte ich darauf hinweisen, daß Warzen, wie sie auf der äußeren Haut vorkommen, auch auf Schleimhäuten beobachtet worden sind.

C. Rasch (47) berichtet 1898 über 2 Fälle von *Verrucae mucosae oris*. Bei zwei jungen Mädchen fanden sich 20—30 Warzen an der Wangenschleimhaut. Die eine Patientin hatte die Angewohnheit, an einer alten Fingerwarze zu kratzen und an dem Blute zu saugen. So scheint in der Tat die Erkrankung von der äußeren Haut auf die Schleimhaut übertragen worden zu sein.

Auch Anderson (48) demonstrierte 1904 einen Jüngling mit Warzen an der Lippenschleimhaut. Die Übertragung fand wahrscheinlich direkt von einem mit Warzen besetzten Finger statt. Der Patient hatte die Angewohnheit, an diesem Finger zu lecken. Die von jeher vom Volke geglaubte Infektiosität der Warzen muß seit den positiven Inokulationsversuchen von Jadassohn und O. Lanz als wissenschaftlich erwiesen gelten.

Eine gewisse Koinzidenz mit unserem Fall ist nicht zu verkennen, wenn auch die Ätiologie der papillomatösen Wucherungen in den beiden eben erwähnten Fällen eine durchaus andere ist.

Einen sehr interessanten Fall hat Löwenbach (49) im Jahre 1900 veröffentlicht. Ich zitiere im nachfolgenden das Krankheitsbild aus der von Löwenbach erschienenen Arbeit „Über spitze Kondylome der Lippen- und Mundschleimhaut“.

Bei einem 23jährigen Patienten zeigte sich die Unterlippe rechts und links von der Medianlinie mit Ausnahme eines ganz schmalen, freibleibenden Saumes an den Mundwinkeln, an der facialen wie an der buccalen Seite, ferner der an die Unterlippe angrenzende Teil des Mundhöhlenbodens und die unteren Wangenpartien, sowie die Gingiva der unteren und oberen Schneide- und Eckzähne der normalen glatten Schleimhaut ermangelnd, und im Gegensatz zu solcher eine diffushöckerige, warzig zerklüftete Beschaffenheit. Die gesamte Schleimhaut des genannten Bezirkes ist nämlich substituiert durch ein Konvolut dicht ge-

drängter, linsen- bis erbsengroßer, mattglänzender, rosa- bis bläulichrot gefärbter Geschwülstchen von durchweg sehr weicher, Konsistenz, ohne nennenswerte Epithelverdickung (Keratose) oder Verdünnung (Exulzeration). In toto bieten also diese Geschwülstchen, welche in hervorragender Weise die Unterlippe ergriffen und so eine eigentümliche Form von Makrocheilie verursacht hatten, ein blumenkohlartiges Aussehen.

Der Patient gab an, daß die Geschwülstchen vor sieben Jahren sich zu entwickeln begonnen hätten, ohne daß irgendwelche Veranlassung zu ihrer Entstehung ihm bekannt wäre. Seit mehreren Jahren sei ein Stillstand in ihrem Wachstum eingetreten; ja früher sei auch die ganze Oberlippe in gleich diffuser Weise wie jetzt die Unterlippe affiziert gewesen, und ohne irgendwelche therapeutische Maßnahmen seien die Geschwülstchen an dieser Stelle spontan verschwunden. Auf Grund seines mikroskopischen Befundes und einer ausführlichen Differentialdiagnose kommt Löwenbach zu der Ansicht, daß man hier geradezu von einer Papillomatosis oder besser Condylomatosis mucosae oris et labii sprechen kann.

Vergleicht man dieses Krankheitsbild mit dem unsrigen, so springt, wenn man von der Lokalisation absieht, das Gemeinsame der beiden Fälle sofort in die Augen. Wie schon Auspitz (41) festgestellt hat, existiert zwischen den einzelnen Formen der Papillome, den Warzen, spitzen Kondylomen und Blumenkohlgewächsen kein wesentlicher anatomischer Unterschied.

Man könnte in unserem Falle auch von einer Papillomatosis mucosae oris et linguae sprechen, würde nicht letzten Endes die Ätiologie und die strenge Halbseitigkeit bestimmend sein für die Diagnose.

Ferner möchte ich noch des Bildes der Akanthosis nigricans Erwähnung tun, das mit unserem Falle manches Gemeinsame zeigt, sowohl bezüglich der papillären Rasen am Alveolarfortsatz, als ganz besonders aber bezüglich der papillären Rasen der Zunge.

Otto Krenn (50) gibt 1910 eine zusammenfassende Symptomatologie: „Das Schleimhautbild ist ein ganz typisches. Es entwickeln sich in der Regel zuerst an der Lippenschleimhaut, aber auch an der übrigen Mundschleimhaut sowie an der Vaginal- und Rektalschleimhaut ganze Rasen von Papillarwucherungen, die schon makroskopisch dadurch den einzelnen Papillen der Papillarschicht entsprechen, daß sie in sich die ausgezogenen Gefäßschlingen tragen. Das Auswachsen der Papillen ist ein derartiges, daß der Schleimhaurasen einem Smyrnateppich vergleichbar wird. An manchen Stellen erreichen die Papillen die Länge von  $\frac{3}{4}$  cm. Das Krankheitsbild kann sich gegen die normale Schleimhaut entweder scharfrandig oder durch allmähliches in die Länge wachsen der Papillen unscharf umgrenzen. Zu einer Blutung aus diesen verlängerten Papillen kommt es nicht. An den Lippen bilden diese Papillenasen eine bedeutende Entstellung, umsomehr als sie sich nach außen mit dicken Krusten bedecken. Alle die befallenen Gebiete der Mundhöhle erkranken dabei auf die gleiche Weise, sodaß die ganze Mundhöhle manchmal mit einem aus unendlich vielen filiformen Gebilden zusammengesetzten Rasen dicht ausgekleidet ist. Die Erscheinungen an der Schleimhaut treten meistens gleichzeitig mit der Hauterkrankung auf.“

Anschließend daran möchte ich noch zwei französische Schilderungen der Akanthosis nigricans oder Dystrophie papillaire anführen, hauptsächlich wegen des für unseren Fall so überaus treffenden Bildes der Zunge.

Darier (51) sagt unter anderem wörtlich: „Die Zunge war mit einem dicken Rasen sehr verlängerter blaßroter Papillen bedeckt, die man nach jeder Richtung hinstreichen konnte, gerade wie man Haare zu einem Scheitel kämmt. Man hatte einen eigenartigen samtartigen Eindruck.

Bei Hallopeaus (52) Fall war der Rücken der Zunge in seiner ganzen Ausdehnung bedeckt mit sehr langen und schmiegsamen Papillen, die ihn, seiner phantasievollen Schilderung nach, infolge ihrer Anordnung an den Anblick eines vom Sturm zerwühlten Getreidefeldes erinnerten.

Mit Ausnahme der rein äußerlichen und histologischen Ähnlichkeit hat die *Akanthosis nigricans* nichts mit unserem Falle zu tun. Denn sie tritt meistens in Verbindung mit malignen Neubildungen, besonders im Magen, Darm, Uterus und in der Mamma auf. Auch ist in der bis jetzt veröffentlichten, nicht allzu zahlreichen Literatur kein Fall von angeborenem oder gar halbseitigem Auftreten bekannt geworden. Erwähnen möchte ich an dieser Stelle des Interesses halber, daß nach Kitt (53) die Mundschleimhaut der Haustiere prädestiniert ist für papilläre Wucherungen. Nach Kitt werden dieselben hervorgerufen durch Reize oder durch Infektion. Beim Rind und Hund gehen die papillären Wucherungen sehr häufig vom Zahnfleisch aus und zwar speziell im Bereiche der Schneidezähne des Unterkiefers. Sehr häufig werden papilläre Wucherungen bei Kälbern und Fohlen angeboren gefunden.

Im nachfolgenden möchte ich mich näher mit dem Befund der Zähne befassen. Ein Zusammenhang der Schleimhautaffektion mit den Zähnen läßt sich leicht erklären, nachdem die Zähne Produkte der Mundschleimhaut sind. Der Beginn der Zahnentwicklung fällt annähernd in die Mitte des zweiten Fötalmonats. Die Mundschleimhaut besteht zu dieser Zeit aus einem Epithel, dem Ektoderm oder oberen Keimblatt, und dem darunter liegenden embryonalen Bindegewebe, dem Mesoderm oder mittleren Keimblatt. Das Ektoderm senkt sich um diese Zeit in Form einer zusammenhängenden Leiste in das Mesoderm der Kieferanlage hinein und produziert seinerseits den Schmelz, während sich gleichzeitig aus dem Mesoderm das Dentinorgan entwickelt. Ein entsprechender Vorgang findet bei den bleibenden Zähnen statt.

Wenn ich auch anamnestisch in unserem Fall über den Befund der Milchzähne betreffs Hypoplasien, Durchbruch und Stellung nichts ermitteln konnte, so läßt doch der Befund der bleibenden Zähne manchen Schluß ziehen.

Wie wir aus der Krankengeschichte gesehen haben, werden die Zähne in dreifacher Hinsicht betroffen, in Bezug auf die Schmelzstruktur, auf die Stellung und Durch-

bruchszeit. Am eigentümlichsten ist wohl der Befund in Bezug auf die Schmelzstruktur, und zwar in doppelter Hinsicht.

Fehler in der Schmelzstruktur, ich meine Hypoplasien, führte man früher in der weitaus überwiegenden Mehrzahl auf Allgemeinerkrankungen, wie Rachitis, Skrofulose oder Syphilis zurück. Nach neueren Forschungen können aber diese Anschauungen nicht mehr zu Recht bestehen. Gegen den ätiologischen Zusammenhang von Rachitis und Hypoplasien des Zahnschmelzes wandten sich besonders Sternfeld (58), Preiswerk (59) und Fleischmann (60). Andererseits stellt Neumann (61) in Abrede, daß die Lues besonders bei der Entstehung der Schmelzhypoplasien beteiligt sei. Vielmehr wären alle Hypoplasien lediglich Folgen der Tetanie bzw. Folgen der die Tetanie bedingenden Umstände. (Störungen in der Funktion der glandula parathyreoidea.)

Auf Grund solcher Ursachen zustande gekommene Hypoplasien finden sich, da die Schmelzhypoplasie stets Zonen gleicher Verkalkungszeiten ergreift, immer in entsprechender Weise auf die Zähne verteilt vor.

Nachdem aber in unserem Falle sämtliche Zähne, mit Ausnahme der des erkrankten linken Unterkiefers, von dem sich alle bis jetzt durchgebrochenen in mehr oder minder hohem Grade hypoplastisch finden, durchaus frei von Hypoplasien sind, kann man keine Allgemeinerkrankung als Ursache annehmen, sondern muß an einen lokalen Erkrankungsprozeß denken, der die Ameloblasten irgendwie in ihrer Funktion störte, umsomehr als sich auch anamnestisch keine Allgemeinerkrankung ermitteln ließ. Auch kann es sich, nachdem alle Zähne mit Ausnahme der genannten tadellos verkalkt sind, nicht um eine mangelhafte Kalkzufuhr auf Grund einer Allgemeinerkrankung handeln, sondern man darf annehmen, daß die irgendwie geschädigten Ameloblasten den zugeführten Baustoff nicht verarbeiten konnten.

Wir haben also hier den außerordentlich seltenen Fall einer lokalen Hypoplasie vor uns. Ferner beweist dieser

Fall, daß die Kalktheorie (nach der Hypoplasien durch mangelnde Kalkzufuhr erklärt werden) nicht in allen Fällen ausreicht zur Erklärung von Hypoplasien, eine Tatsache, auf die schon Werner Schönlanck (54) in seinem Beitrag zur Lehre von den Schmelzhypoplasien hingewiesen hat.

Ferner ist noch als außergewöhnlich zu beachten, daß der erste Molar nur einige unbedeutende hypoplastische Grübchen aufweist und zwar erst im zweiten Drittel seiner Krone, während der erste, mittlere untere Schneidezahn in hohem Grade unterentwickelt ist. Seine Schmelzoberfläche ist porös und von tiefen vertikalen Furchen durchzogen. Dazu ist er mißfarbig und sichtlich kleiner als sein Pendant auf der gesunden Seite. Seitlicher Schneide- und Eckzahn, sowie der erst durchbrechende erste Prämolare sind ebenfalls hypoplastisch, in stärkerem Maße als der erste Molar, jedoch bei weitem nicht so wie der erste mittlere Schneidezahn.

Aus diesem Befunde ergibt sich, daß der die Ameloblasten schädigende Prozeß entweder erst zu Beginn der Kalzifikation des ersten unteren mittleren Schneidezahnes, also im ersten Lebensjahre, einsetzte (Beweis: das erste Drittel der Krone des ersten Molaren weist absolut keine Hypoplasien auf, diese finden sich vielmehr erst ganz vereinzelt im zweiten Drittel der Krone) oder wenn der schädigende Prozeß schon bestand, er sich räumlich nicht auf den schon in der 25. Woche des embryonalen Lebens mit der Kalzifikation beginnenden ersten Molaren erstreckte.

Zum mindesten wurde aber die Kalzifikation der distalwärts vom ersten mittleren unteren Schneidezahn stehenden Zähne nicht so empfindlich geschädigt. Es scheint also der pathologische Prozeß distalwärts von geringerer Intensität gewesen zu sein. Vielleicht läßt sich diese Vermutung mit der Tatsache in Einklang bringen, daß die papillären Wucherungen distalwärts ebenfalls bedeutend an Üppigkeit abnehmen. Absonderlich ist nur, daß einer Hypoplasie auf der einen Seite eine Hyperplasie auf der anderen Seite gegenübersteht. Vielleicht ist die Hypoplasie des Schmelzes eine Folge der Epithelhyperplasie. Doch lassen sich hier

nur Vermutungen anstellen. Ursache und Wechselwirkung dieser eigentümlichen Affektion lassen sich nicht ergründen. Was die Durchbruchzeit anbetrifft, so finden sich ziemlich erhebliche Unregelmäßigkeiten. Im 12. Lebensjahr ist der Eckzahn auf der erkrankten Kieferpartie schon fast völlig durchgebrochen, während von den Prämolaren noch nichts zu sehen ist. Das Normale wäre der umgekehrte Vorgang. Die Prämolaren schicken sich vielmehr erst jetzt mit dem 15.—16. Lebensjahr zum Durchbruch an.

Es wäre naheliegend, den verspäteten Durchbruch dadurch zu erklären, daß beide Zähne eine dicke Schicht ziemlich derber papillomatöser Wucherungen zu durchdringen haben. Dem könnte man aber entgegenhalten, daß der Eckzahn, obwohl er anscheinend durch einen viel dickeren Wulst derber papillomatöser Wucherungen hindurch mußte, schon mit 12 Jahren vollkommen durchgebrochen war. Demzufolge dürfte die Ursache für den verspäteten Durchbruch nicht allein in dem Durchdringen der papillomatösen Wucherungen zu suchen sein. Für letztere Ansicht spricht auch, daß der untere linke zweite Molar bis heute noch nicht durchgebrochen ist (normaler Durchbruch mit dem 12. Jahr), obwohl er nur einen ganz dünnen Rasen papillärer Wucherungen zu durchdringen hätte.

Über die letzten Ursachen des anormalen Durchbruchs läßt sich nichts Bestimmtes sagen, zumal über den Mechanismus, der den Durchbruch bewirkt, noch keine volle Klarheit herrscht.

Walkhoff (55) sieht die treibende Kraft in Druckerscheinungen durch die proliferierende Tätigkeit des Pulpawulstes oder der Dentinpapille, die den Zahn zum Durchbruch nach der Stelle des geringsten Widerstandes drängt.

Guido Fischer (56) sieht im weiteren Ausbau dieser Theorie in der Hyperämie den Hauptfaktor, der für das Zustandekommen des Durchbruchs notwendig ist. Die Hyperämie bedingt eine Veränderung des Stoffwechsels und der Ernährung oberhalb des Keimes.

Berten (57) seinerseits schreibt der Einwirkung der Muskulatur auf die kontraktile Knochensubstanz des Kiefers

eine Wirkung zu, während von Gottlieb die treibende Kraft beim Durchbruch des Zahnes zu einem großen Teil in der Wirkung des verkalkten Zahnteiles als Fremdkörper gesehen wird.

Nach Kantorowicz (62) lassen sich die verschiedenen Theorien so zusammenfassen, daß sich keine einheitliche Antwort auf die Frage nach der Ursache des Durchbruchs angeben läßt. Er sagt weiterhin wörtlich: „Natürlich ist die Zurücklegung des Weges des Zahnes mit einem gewissen Energieverbrauch verbunden, den die beim Durchbruch beteiligten Zellen aufbringen. Die örtliche Zurücklegung des Weges vollzieht sich durch das Wachstum der Zelle, die Kraft für die Überwindung der Widerstände ist also der Wachstumsdruck, der bekanntlich außerordentlich hohe Werte annehmen kann. Der ganze Vorgang läßt sich aber nur biologisch, nicht mechanisch verstehen, oder anders ausgedrückt: Die Forschung ist noch nicht soweit, die biologischen Zusammenhänge der komplexen Vorgänge rein mechanisch auszudeuten.“

Alle diese Theorien schließen zum mindesten die oben geäußerte Ansicht nicht aus, doch dürfte anzunehmen sein, daß bei der ganzen Zahnanlage des linken Unterkiefers eine Anomalie irgendwie als entwicklungshemmender Faktor mitgewirkt hat. Die Art der Einwirkung wird sich natürlich niemals feststellen lassen.

Die Stellungsunregelmäßigkeiten der einzelnen Zähne lassen sich noch am leichtesten durch die Zug- bzw. Druckwirkungen der papillomatösen Wucherungen erklären. Bei dem stark nach innen gekippten ersten Molaren dürfte diese Erklärung nicht befriedigen, da ja gerade in seiner Umgebung die Wucherungen am wenigsten mächtig entwickelt sind. Vielleicht dürfte man an eine Verlagerung des Zahnkeimes denken, möglich wäre ja auch, daß ein persistierender Milchzahn die fehlerhafte Stellung verursachte. Doch sind dies alles unkontrollierbare Vermutungen. Sicher ist nur, daß der wahrscheinlich auch zu spät durchgebrochene erste linke untere Molar in eine anormale Stellung zu dem schon früher durchgebrochenen ersten oberen Molaren kam

und diese Malokklusion sich im Laufe der Zeit durch den Gegenbiß noch erhöhte.

Es erübrigt sich jetzt noch, unseren Fall auf seinen Zusammenhang mit dem einen oder anderen Organsystem zu untersuchen, die seit Bärensprung zur Erklärung der halbseitigen Streifennaevi herangezogen worden sind.

Was die Kongruenz mit Nervenstämmen betrifft, so kommen im Munde in Betracht:

1. Der dritte Ast des Trigeminus, der nervus mandibularis bzw. dessen Ausläufer, der nervus alveolaris inferior als sensibler Versorger des Unterkiefers und der Haut des Kinns (nervus mentalis) und der nervus lingualis als Versorger des vorderen Teiles der Zunge, des Mundhöhlenbodens und der inneren Gingiva.

2. Der Glossopharyngeus bzw. dessen rami linguales als Geschmacksnerv der Zunge (besonders für den hinteren Teil der Zunge; vorderer Teil der Zunge wird versehen durch den nervus lingualis mit Chordafasern aus dem Glossopharyngeus).

3. Der Hypoglossus bzw. dessen rami linguales als motor. Nerv der Zungenmuskulatur.

Am Halse kämen eventuell noch Äste des Plexus cervicalis in Betracht. Im Versorgungsgebiet dieser Nerven verläuft wohl der Naevus, aber irgendein Zusammenhang oder eine besondere Übereinstimmung mit dem Verlauf dieses oder jenes Nerven läßt sich nicht finden. Höchstens ließen die papillären Wucherungen am Unterkiefer in einen gewissen Zusammenhang bringen mit dem Verlauf des nervus alveolaris inferior.

Anders verhält sich die Sache, wenn man die Voigtschen (27) Tafeln über den Verlauf der Grenzlinien der Hauptverästelungsgebiete der Hautnerven bzw. der Richtung der Haare am menschlichen Körper studiert.

Hier fällt der Naevusstreifen auf der Gesichtshaut fast genau mit der Mittellinie des Körpers zusammen, welche nach Voigt sowohl Grenzlinie der Hauptnervenverästelungsgebiete ist, als auch eine Wirbelgrenze in der Haarstromrichtung des menschlichen Körpers bildet.

Diese Koinzidenz mit den Voigtschen Linien trifft aber nur für den auf der Gesichtshaut befindlichen Teil des Naevus zu, nicht aber für den in der Mundhöhle verlaufenden. Auch kommen wir dadurch der Ätiologie nicht näher, sondern finden nur die Philipppsonsche, Neißersche und Jadassohnsche Anschauung bestätigt, daß die Voigtschen Linien Prädilektionsstellen für lineare Naevi bilden. Irgendeine Beziehung zu den Blut- und Lymphgefäßen konnte ich nicht finden.

Vielleicht ließe sich aber in unserem Falle noch an eine Störung bei der medianen Vereinigung des ersten rechten und linken Kiemenbogens denken. Bekanntlich bilden die Verschmelzungslinien paarig angelegter embryonaler Organe gerne Lieblingssitze für irgendwelche Anomalien. Ich erinnere hier an die Spaltbildung im Oberkiefer und an die allerdings seltenen Kinnscharten und Unterlippenpalten. Hanns Günther (63) beschreibt 2 Fälle von angeborenen Lippenfurchen.

Doch sind wir hier nur auf Vermutungen und Kombinationen angewiesen, die eigentliche Ursache läßt sich nicht ergründen, es bleibt uns nach wie vor nur die Annahme einer irgendwie gearteten embryonalen Störung in der Entwicklung des Organismus.

Im nachfolgenden möchte ich nun der mir in der Literatur zugänglichen Fälle Erwähnung tun, in denen auf ein Übergreifen des Naevus auf die Mundschleimhaut bzw. auf eine Einwirkung desselben auf die Zähne hingewiesen wird oder bei welchen der Verlauf des Naevus eine mit dem vorliegenden Fall übereinstimmende Richtung zeigt.

Als erster ist der Fall von C. Gerhardt (6) zu erwähnen.

Hier fanden sich bei einem 6jährigen wohlgenährten, idiotischen Kind neben anderen Stellen auch im Gesicht papillomatöse Wucherungen und zwar zeigte die linke Hälfte der Nase genau bis zur Mittellinie einen Längsstreif sehr stark papillenartig wuchernder Hautschwellung, ebenso die linke Hälfte der Oberlippe und ein Teil der linken Wange einen annähernd horizontalen Streifen. Dabei waren

in der linken Mundhälfte mehrere Zähne des Unter- und Oberkiefers kleiner als die entsprechenden der rechten Seite und auch unregelmäßig gebaut.

Th. Simon (7) beobachtete einen trophischen Nerven-naevus im Gebiet des linken zweiten Trigeminusastes bei einem 18jährigen Mädchen. Derselbe zeigte in der linken Gesichtshälfte ein ausgedehntes Muttermal, welches hauptsächlich die Wange und Oberlippe einnahm. Die Affektion schnitt haarscharf in einer geraden Linie in der Mittellinie ab. Die linke Hälfte der Schleimhaut des harten Gaumens, die linke Tonsille und der linke Arcus-pharyngo und glosso-palatinus waren sehr stark injiziert, während die rechte Seite blaß war. Die Hyperämie hielt streng die Mittellinie inne. Richard Pott (18) beobachtete bei einem gut genährten, geistig geweckten, fast 2 Jahre alten Knaben an der rechten Seite des Gesichtes, des Halses und des behaarten Kopfes eine durch ihre Verbreitung eigentümliche, deutlich abgegrenzte Verdickung und Wucherung der Haut. Es waren einerseits schmutziggelbe bis dunkelbraune, etwas erhabene Pigmentierungen, andererseits namentlich am Hals und am Ohr und an der Stirne rauhe, an der Oberfläche zerklüftete, warzige Wucherungen. Diese Pigmentierungen und Wucherungen schnitten genau in der Mittellinie des Gesichtes ab. Als Ausgangspunkt der sich strahlig ausbreitenden Hautaffektion war die Vorderfläche des rechten Ohres nahe dem äußeren Gehörgang zu bezeichnen. Die Streifen gingen von dort aus bogenförmig zur Unter- bzw. zur Oberlippe. Die warzigen Wucherungen griffen auch auf die Mundschleimhaut über und fanden sich aber auch hier nur rechtsseitig. Befallen waren Lippen- und Wangenschleimhaut, die rechten Gaumenbögen, der weiche Gaumen und die Uvula, ebenfalls nur rechtsseitig. Interessant für uns ist besonders der Spiegelbergsche (35) Fall von angeborener papillomatöser, sogenannter neuropathischer Warzenbildung. Er zeigt in einem größeren Teil seines Verlaufes genau dieselbe Lokalisation wie der vorliegende Fall, nämlich vom Unterlippenrot bis in die regio

submentalis in der Mittellinie. Ich lasse hier die Originalbeschreibung folgen:

Des weiteren läuft im Filtrum der Oberlippe, doch rechts von der Mittellinie, eine Reihe von hirsekorngroßen und größeren halbkugeligen weichen Exkreszenzen abwärts ins Lippenrot hinein. An der Unterlippe beginnt die Affektion von neuem und zwar mit zwei linsengroßen, lappigen Polypen an der Innenfläche des rechten Mundwinkels, von da mit miliaren Knötchen aufs äußere Lippenrot und weiter auf die äußere Haut übergehend. Hier sind es dann himbeerartige, etwas bräunlich kleine Wucherungen, hart an der Mittellinie eine breite, flache Papel, und von da zur Spitze des Kinns verlaufend ein fast kontinuierlicher, 2 mm breiter papulöser Streifen, hier wie an der Oberlippe, von der Farbe der Gesichtshaut. Auf der rechten Hälfte des vorderen Unterkieferalveolarrandes ist die Schleimhaut wulstig verdickt. Die strenge Halbseitigkeit fiel auf den ersten Blick auf. Auch überall, wo sie die Mitte berührte, hielt sich die Affektion hart an der rechten Seite der idealen Halbierungslinie.

Sprecher Florio (64) berichtet im *Giornale Italiano delle Malattie Veneree e della Pelle* 1901 über einen Fall von angeborenem naevus linearis an der Mittellinie des Kinns bei einem Kind. Leider war mir der Fall nur im Referat zugänglich.

Bei den letzterwähnten 3 Fällen Pott, Spiegelberg und Sprecher verläuft genau wie bei dem vorliegenden Fall ein Teil des papillären Naevus von der Unterlippe abwärts ziemlich genau in der Mittellinie in Streifenform. Man darf annehmen, daß diese Übereinstimmung nicht als Zufall aufzufassen ist, nachdem diese Kinnmittellinie Voigtsche Grenzlinie und zugleich Haarstromcharakterisierungslinie ist, vielmehr daß unser Fall wie die oben erwähnten eine Stütze für die Philippponsche als auch Jadassonsche Anschauung bildet, denen zufolge die Voigtschen Grenzlinien der Hautnervenverästelungsgebiete bzw. die Haarstromcharakterisierungslinien Prädilektionsstellen für lineare Naevi bilden.

Paul Straßer (37) beobachtete bei einem 8jährigen Mädchen einen ausgedehnten systematisierten Naevus, der sich unter anderem auch auf die Zunge erstreckte. Hier findet sich eine nach vorn mit 2 Lappen vorspringende Zone der mittleren Zungenoberfläche, auf welcher die Papillen stark gewuchert sind.

Oppenheim (66) spricht von einem Naevus an der rechten Wangenschleimhaut, am Zahnfleisch der oberen und unteren Zahnreihe, die Mittellinie nicht überschreitend, sieht man eine weinrote Verfärbung der Schleimhaut, die sich bei näherer Betrachtung als aus kleinsten Ramifikationen von Blutgefäßen dokumentiert. Auf Druck blassen die Stellen prompt ab, der Naevus der Schleimhaut hat keinen Zusammenhang mit dem Hautnaevus.

Williams (67), junges Mädchen mit einem linksseitigen Naevus; Stirn, Gesicht und besonders bemerkenswert linke Zungenhälfte.

I. H. Squeira (68). Bei einem 8jährigen Mädchen besteht die Veränderung seit der Geburt, aber die Farbe ist tiefer und die Wucherungen sind größer geworden. Linke Seite des weichen Gaumens und linke Wangenschleimhaut sind mit warzigen Effloreszenzen bedeckt.

Jackson (69), betrifft Gesicht, Nacken, Schädel, Lippe und Zunge.

In prognostischer Hinsicht stellen die Naevi und zwar speziell die nichtpigmentierten im allgemeinen gutartige Erkrankungen dar und die Gefahr einer malignen Degeneration scheint ohne besondere Bedeutung zu sein. In der Tat findet man bei den ziemlich zahlreich in der Literatur beschriebenen Fällen von Naevus linearis, wenigstens soweit sie mir zugänglich waren, nirgends den Hinweis einer malignen Degeneration. Dies könnte aber auch damit zusammenhängen, daß die Beobachtungsdauer eine zu kurze war oder es sich in der Mehrzahl der Fälle um jugendliche Individuen handelte, bei denen eine maligne Transformation noch nicht zu erwarten war.

Bezüglich der malignen Transformation der Warzen-

geschwülste der Schleimhaut sagt Carl Melchior Hopman (70): „Wie man trotz der jedem Arzt bekannten Tatsache, daß in seltenen Fällen einmal eine unschuldige Hautwarze krebsig degeneriert, dennoch die Hautwarzen im allgemeinen mit Recht als sehr harmlose Bildungen ansieht, mögen es weiche oder harte sein, so möge man auch unterlassen, in jeder Warzengeschwulst etwas Bösartiges zu wittern. Man entferne sie gründlich, insoferne sie Störungen verursachen, und wird dann weder Rezidive noch Krebsentartungen erleben.“ Wenn auch anzunehmen ist, daß es sich in unserem Fall, entsprechend dem klinischen Charakter der Papillome, ebenfalls um eine durchaus gutartige Neubildung handelt, so müssen wir uns doch vor Augen halten, daß die papillomatöse Wucherung im Munde ein wenn auch langsames, so doch deutlich nachweisbares Wachstum erkennen läßt.

Auch ist sie ständigen traumatischen Reizen und Verletzungen durch den Kauakt ausgesetzt. Ferner läßt sich, wie in der Krankengeschichte bereits erwähnt, an einer Stelle eine deutlich entzündliche Rötung mit Neigung zum Bluten konstatieren. Alles Umstände, die den eventuellen späteren Übergang zu einer malignen Degeneration mindestens begünstigen. Man muß also mit der Möglichkeit einer konsekutiven malignen Neoplasmenbildung im späteren Alter rechnen. Auf jeden Fall wird aber, vorausgesetzt, daß die papillomatösen Wucherungen sich in demselben Maße vergrößern wie bisher, der Zeitpunkt kommen, an dem man an eine Entfernung derselben denken muß, nämlich wenn sie durch ihren Umfang dem Träger beim Kauen oder auch beim Sprechen lästig werden.

Hellman (71) hat ein Papilloma durum der Nasen- und Stirnhöhlenschleimhaut mit Übergang in Karzinom beschrieben. Vom Karzinom des Larynx wissen wir, daß es besonders bei großer Tiefenentwicklung sehr lange unerkannt bleiben kann, da es sich nur durch die Bildung von Papillomen oder spitzen Kondylomen an der Oberfläche der Schleimhaut äußert, welche dem Reize des in der Tiefe sitzenden Krebses ihre Entstehung verdanken

und die auch mikroskopisch sich als einfache Papillome erweisen.

Borst (44) erklärt das klinische Verhalten der Papillome in der Regel als gutartig. Rezidive kommen jedoch manchmal vor; sie können sehr hartnäckig auch nach wiederholter Exstirpation auftreten, wonach sich derartige Geschwülste durch destruierendes Wachstum als Karzinome entpuppen. Sogenannte maligne Papillome in Harnblase, Nase, Kehlkopf, Pharynx, Uterus, Ovarium.

Spontane Rückbildungen von Naevus werden in der Literatur mehrfach erwähnt. Ich verweise hier auf die Fälle von Neumann (13) und Koren (72). Bei beiden handelte es sich um Naevi lineares von allerdings verhältnismäßig geringer Ausdehnung, die beide im ersten Lebensjahr zur Rückbildung kamen. Ferner möchte ich als außergewöhnlich den Fall von Spitzer (43) anführen. Nach letzterem handelte es sich um die spontane Involution eines Riesennaevus auf der ganzen Innenseite des linken Oberschenkels bei einem 24jährigen Mann. Der Naevus war dunkelblauschwarz pigmentiert, grobwarzig und überragte die Oberfläche um 3—4 mm. Gegen den Rand des Naevus zeigte sich eine ganz merkwürdige Erscheinung. Ringsum an der ganzen Peripherie des Naevus zeigten die einzelnen Wurzeln eine teilweise oder auch totale Entfärbung, so daß sie wohl ihre Gestalt vollständig beibehielten, aber rosarot wurden. Die Papillen wurden immer flacher und gingen allmählich in die rotbraune Haut über. Dieses ehemals vom Naevus bedeckte Areal ist gänzlich mit einem feinen weißen Netz bedeckt, das einem Narbennetz gleicht. Außer dieser Involution am Rande verfallen zahlreiche Papillen in der Mitte des Naevus der Nekrose und lassen sich leicht herausheben. Im Verlauf der viermonatlichen Beobachtung konnte Verfasser eine Rückbildung von einem halben cm am unteren äußeren Rande konstatieren. Ob wir in unserem Falle, der, wie bereits festgestellt, teilweise eine deutliche Zunahme zeigt, mit einer eventuellen spontanen Rückbildung rechnen dürfen, ist außerordentlich fraglich.

Was die Therapie der Naevi anbetrifft, so gibt es ein ganzes Heer von empfohlenen und im Gebrauch stehenden Mitteln, von denen aber ein großer Teil zu verwerfen ist, weil sie Narben im Gefolge haben, die ebenso entstellend, oft auch noch häßlicher sind als der Naevus selbst. Dies gilt von den meisten Methoden der Ätzung und Verschorfung.

Unna (1) brachte einen Naevus durch langandauernde Pinselung mit Jodnelkenöl zum Verschwinden. Lassar (74) will durch innerliche Darreichung von Arsen eklatante Resultate erreicht haben, ebenso Blaschko, während Rosenthal und Lewin (75) angeben, daß Arsen allerdings sehr oft versage. Viel zuverlässiger ist erfahrungsgemäß die Elektrolyse, sie stellt jedoch bei der Langwierigkeit ihrer Anwendung hohe Anforderungen an die Geduld des Patienten.

Mikulicz (76) erklärt, daß es keinem Zweifel unterliegen könne, daß das idealste Resultat in einer großen Reihe von Fällen durch einfache Exzision und lineare Vereinigung der entstandenen Wunde erreicht wird. Wird diese einfache Operation, die auch bei Gefäßmälnern nicht gefährlicher und schwieriger ist als bei den Pigment-, Haar- und Warzenmälnern, in früher Jugend vorgenommen, so bleibt eine im späteren Alter kaum sichtbare Narbe zurück.

Selbstverständlich muß bei den Operationen im Gesicht nach den allgemeinen Regeln der plastischen Chirurgie vorgegangen werden. Insbesondere in der Nähe des Mundes, der Nase und der Augen können größere Hautstücke ohne Verzerrung des Gesichtes nicht exstirpiert werden, falls man nicht die Defekte durch eine umständliche Plastik decken will. Auch in unserem Falle dürfte der ganzen Sachlage nach die Exstirpation das Gegebene sein.

Zum Schlusse meiner Arbeit möchte ich noch kurzen deren Hauptergebnisse zusammenfassen:

1. Unser Fall bietet keine Stützpunkte für die Nerventheorie.
2. Unser Fall bietet anatomisch kein einheitliches Bild. Neben dem typischen Bild der Warze finden wir Über-

gänge zum Naevus vasculosus einerseits und ausgesprochen filiforme Gebilde andererseits.

3. Unser Fall läßt sich wie die meisten Fälle der Literatur nicht aus einem der bekannten Liniensysteme des Körpers erklären. Wenn sich auch partielle Übereinstimmungen konstatieren lassen, so bleibt doch noch ein Rest unerklärlicher Effloreszenzen übrig.
  4. Man könnte unseren Fall als Bekräftigung der Philipponschen bzw. Jadassohnschen Anschauung auffassen, nach denen die Voigtschen Grenzlinien der Hautnervenverästelungsgebiete bzw. die Charakterisierungslinien der Haarströme in ätiologischer Beziehung zu den lineären Naevis stehen.
  5. Ist unser Fall interessant wegen seiner Rückwirkung auf die Zähne.
-

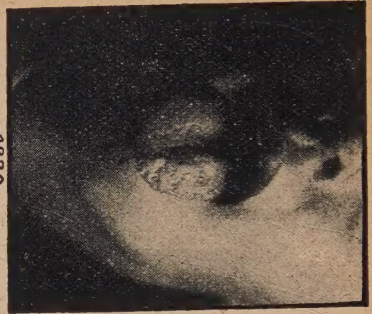
## Literaturnachweis.

- (1) Orth Johannes, Lehrbuch d. sp. path. Anatomie. Die Hautkrankheiten, von Dr. P. Unna, 8. Lfg., Berlin, 1894. Verlag von Aug. Hirschwald.
- (2) Schwalbe-Ebstein's Handbuch der prakt. Medizin.
- (3) Thomson, Naevus papillaris. Atl. of delineations of cutaneous eruptions, London. Plate 24 u. 25 ct. in Froriep. Chirurg. Kupfertafeln. Weimar, 1830. Tb. 306.
- (4) Rayer, Theor.-prakt. Darstellung der Hautkrankheiten, übersetzt von Dr. H. Stannius, Berlin, 1839, Bd. 3, p. 247/48.
- (5) Bärensprung, I. v., Naevus unius lateris. Charité annalen, 1863, Bd. 11, 2. Heft, p. 91.
- (6) Gerhardt C., Beobachtungen über neuropath. Hautpapillom, Jahrb. f. Kinderheilk. u. psych. Erziehung, Bd. 4, p. 270.
- (7) Simon Th., Über Nervennaevi, Arch. f. Derm. u. Syph., 1872, Bd. 4, p. 24.
- (8) Recklinghausen v., Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen, Berlin, 1882, Hirschwald.
- (9) Alexander Arthur, Ein Fall von Naevus linearis (Ichthyosis linearis) unius lateris nebst Bemerkungen von A. Blaschko. Derm. Zeitschrift, 1895, Bd. 2, p. 342.
- (10) Campana R., Sopra alicuni nei materni. Giornale Italiano delle malattie veneree et della pelle, anno 11. Ottobre, 1876. Vierteljahrsschrift f. Derm. u. Syph., 1877, Bd. 9, p. 602.
- (11) Simon O., Die Lokalisation der Hautkrankheiten, Hamburg, 1873.
- (12) Hebra, E. v., Aus der Derm. Klinik in Wien, 1876.
- (13) Neumann J., Über Naevus papillaris (Thomson), neurothicus, unius lateris (v. Bärensprung), neuropath. Hautpapillom (Gerhardt), Nervennaevus (Th. Simon), Öster. Jahrbuch für Pädiatrik, 1877, Bd. 2, p. 165.
- (14) Mackenzie, Schmidt's. Jahrbuch, Bd. 190, p. 146.
- (15) Hardaway, Klinische Studie über d. Papillom d. Haut. Amerik. Archives of Dermat., 1880. Vierteljahrsschr. f. Derm. u. Syph., 1881, Bd. 13.

- (16) Esmarch und Kulenkampff, Die elephantiasischen Formen 1885, p. 231, 3 Fälle.
- (17) Haegele F., Ein Fall von Papilloma neuropath, frontis. Inaug.-Diss., Würzburg, 1886.
- (18) Pott Richard, Über Papilloma neuropath., Jahrb. f. psych. Erz., 1888, Bd. 28, p. 432.
- (19) Kröner J., Ein ausgedehnter Fall von Papilloma neuropath., Inaug.-Diss., Würzburg, 1890.
- (20) Kopp Karl, Die Trophoneurosen der Haut, hist.-krit., klin. u. histol. Studien über d. Beziehg. d. Nervensystems z. d. Erkrankg. d. Haut, Wien, 1886.
- (21) Manchot C., Die Hautarterien des menschlichen Körpers, Leipzig, 1889.
- (22) Meißner P., Über Naevus verrucosus. Derm. Zeitschr., 1895, Bd. 2, p. 478.
- (23) Neißer A., Habilitationsschrift, Leipzig, 1881, cf. n. Blaschko, Nervenvert. d. Haut. Wien u. Leipzig, 1902.
- (24) Philippson L., 2 Fälle von Ichthyosis cornea (hystrix) partialis (Naevus linearis verrucosus Unna) entspr. d. Verlauf d. Grenzlinien, von Voigt. (Monatshefte f. pr. Derm., 1890, Bd. 11, Nr. 8.)
- (25) Heller I., Strichförm. Hauterkr. d. unteren Extremit., Internat. Atlas selt. Hautkrankh., Lfg. 12.
- (26) Jadassohn, Beiträge zur Kenntnis der Naevi. Vierteljahrsschrift f. Derm. u. Syph., 1888.  
Jadassohn und Werner, Zur Kenntnis d. systemat. Naevi. Arch. f. Derm. u. Syph., 1895, Bd. 33, p. 342.
- (27) Voigt, Chr. A., Über die Richtung der Haare am menschl. Körper. Denkschr. d. Wiener Akad. d. Wissensch., Bd. 13, Wien, 1857. Beiträge zur Dermato-Neurologie nebst der Beschr. eines Systems neu entdeckter Linien an der Oberfläche des menschlichen Körpers.
- (28) Kaposi, Pathologie u. Therapie der Hautkrankheiten, Wien und Leipzig, 1893.
- (29) Saalfeld E., Naevus verrucosus, Derm. Zeitschr., 1893.
- (30) Hagen A., Zur Kenntnis d. halbseitig. Naevus verruc., Münch. med. Wochenschr., 1892, p. 329.
- (31) Lanz A., Naevus verruc. unius lateris (v. Bärensprung), naevus linearis verrucosus (Unna) seu ichthyosiformis, Derm. Zeitschr., Bd. 1893/94.
- (32) Afbers-Schönberg, Beitrag z. Kenntnis d. Papilloma neurop., Deutsche med. Wochenschr., 1895, Bd. 21, p. 350.
- (33) Müller J., Ein Fall von Naevus verrucosus unius lateris, Arch. f. Derm. u. Syph., 1892, p. 21.
- (34) Spietschka Th., Über sogenannte Nervennaevi, Arch. f. Derm. u. Syph., Bd. 27.

- (35) Spiegelberg, Über einen Fall von angeborener papillomatöser sogenannter neuropath. Warzenbildung, Münch. med. Wochenschr., 1896, Nr. 30.
- (36) Buri Th., Ein Fall von Naevus verruc. linearis, Monatshefte f. prakt. Derm., 1899, Bd. 29.
- (37) Straßer P., Beitrag zur Kenntnis d. system. Naevi, Arch. f. Derm. u. Syph., 1903, Bd. 66.
- (38) Sachs O., Beiträge zur Histologie der weichen Naevi, Arch. f. Derm. u. Syph., 1903, Bd. 66.
- (39) Blaschko A., Die Nervenvert. in der Haut, 7. Kongreß der Deutsch. Derm. Ges., Breslau, 1901.
- (40) Virchow, Die krankhaften Geschwülste, Berlin, 1863, Bd. 1, p. 339.
- (41) Auspitz, Über das Verhältnis der Oberhaut zur Papillarschicht, Arch. f. Derm. u. Syph., 1870, p. 24.
- (42) Lange F., Multiple Papillome, Deutsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 50, p. 463, 1892.
- (43) Ribbert H., Geschwulstlehre, Bonn, 1914.
- (44) Aschoff L., Path. Anatomie, 6. Aufl., Jena, Gustav Fischer.
- (45) Borst M., Allgem. Pathologie d. malignen Geschw., Leipzig, 1924, S. Hirzel.
- (46) Albrecht E., Verhdl. d. Deutsch. Path. Ges., 1904.
- (47) Rasch C., Hospitaltidende 1894—98 ct. n. Trautmann, Die Krankheiten der Mundhöhle und der oberen Luftwege bei Dermatosen, Wiesbaden, 1911, Bergmann.
- (48) Andersson, Warzen an der Lippenschleimhaut, Monatsschrift f. prakt. Derm., 1904, Bd. 39.
- (49) Löwenbach, Über spitze Kondylome der Lippen und Mundschleimhaut, Beitr. z. Derm. u. Syph., 1900, Festschr. f. Neumann.
- (50) Krenn O., Über Schleimhauterkrankungen der Mundhöhle bei einigen Dermatosen, Monatsschrift für Ohrenheilkunde und Laryngo-Rhinologie, Bd. 44, 1910.
- (51) Darier J., Dystrophie papillaire et pigmentaire, ct. n. Trautmann.
- (52) Hallopeau H., Sur un cas de Dystrophie papillaire et pigmentaire, ct. n. Trautmann.
- (53) Kitt, Lehrbuch d. path. Anatomie d. Haustiere, 1910, Ferd. Enke, Stuttgart.
- (54) Schönlanck W., Beitrag zur Lehre von den Schmelzhypoplasien, Deutsche Monatsschr. f. Zahnheilk., 1920, Heft 5
- (55) Walkhoff Otto, Die normale Histologie menschl. Zähne, Leipzig, 1901.
- (56) Fischer Guido, Bau und Entwicklung der Mundhöhle des Menschen, Leipzig, 1909.

- (57) Berten J., Der Mechanismus des Zahndurchbruches, Deutsche zahnärztl. Wochenschr., Bd. 3, Nr. 129.
  - (58) Sternfeld, Scheff's Handbuch der Zahnheilkunde, 3. Auflage, 1909, Bd. 1, p. 555.
  - (59) Preiswerk-Maggi Paul, Deutsche Monatsschr. f. Zahnheilkunde, Bd. 29, Heft 9, 1911.
  - (60) Fleischmann, Die Ursache d. Schmelzhypoplasien, Österr.-ungar. Vierteljahrsschr. f. Zahnheilk., Bd. 25, Heft 4, 1909.
  - (61) Neumann, Volkmanns Sammlung klin. Vorträge Nr. 172 (1897), Über die Beziehg. der Krankh. des Kindesalters zu den Zahnkrankheiten.
  - (62) Kantorowicz, Klinische Zahnheilkunde, p. 85, Berlin, 1924, Meusser.
  - (63) Günther H., Über angeborene Kinnscharten und Kinnfurchen, sowie einige andere Mißbildungen im Bereiche des linken Kiemenbogens, Zieglers Beiträge, Bd. 55, 1912/13, p. 595.
  - (64) Sprecher F., Giornale Italiano delle malattie veneree e della pelle, 1901.
  - (65) Oppenheim, Demonstration eines Naevus vasculosus der Mundschleimhaut, Verhdl. der Wiener Derm. Ges. (Ref.: Arch. f. Derm. u. Syph., 1911, Bd. 108, p. 271.
  - (66) Williams, Naevus unius lateris der Zunge, New Yorker Akad. d. Med. (Ref.: Arch. f. Derm. u. Syph., 1912, Bd. 112, p. 550.)
  - (67) Squeira, Naevus unilateralis der Haut- und Schleimhaut, Verhdl. d. Royal Society of Med. (Ref.: Arch. f. Derm. u. Syph., 1912/13, p. 175.)
  - (68) Jackson, Naevus flammeus unius lateris, Verhdl. der New Yorker dermat. Ges. (Ref.: Arch. f. Derm. u. Syph., 1912/13, Bd. 115, p. 300.)
  - (69) Hopmann, Über Warzengeschwülste (Papillome) der Respirationsschleimhäute, Volkmanns Sammlung klin. Vortr., Leipzig, 1888, Nr. 315.
  - (70) Hellmann, Papilloma durum der Nasen- und Stirnhöhenschleimhaut, Übergang in Karzinom, Arch. f. Laryngologie und Rhinologie, 1897, Bd. 6, Heft 2.
  - (71) Koren, Ichthyosis linearis neuropathica, Ref. n. Kröner.
  - (72) Spitzner, Spontane Involution eines Riesennaevus, Derm. Zeitschrift, 1905, Januar.
  - (73) Lassar, Arch. f. Derm. u. Syph., Bd. 33, 1895.
  - (74) Lewin, Deutsche Zeitschrift f. prakt. Med., 1877, Nr. 2.
  - (75) Mikulicz, Zur chirurg. Behandlg. der Hautmäler, Verhdl. des 4. Kongr. der Deutsch. Derm. Ges., Breslau, 1894.
-



1920



1920



1920



1920



1925



1920



1925

## Lebenslauf.

Verfasser, geboren am 24. August 1887, besuchte das Realgymnasium zu München und absolvierte im Jahre 1907. Vom W. S. 1907/08 bis zum W. S. 1909/10 widmete er sich dem Studium der Zahnheilkunde und erwarb sich am 6. Dezember 1910 die Approbation als Zahnarzt. Das folgende Jahr war er Assistent an der konservierenden Abteilung des zahnärztlichen Instituts der Universität München unter Herrn Hofrat Prof. Dr. Walkhoff. Seiner Militärpflicht genügte er im Jahre 1911/12 beim Kgl. bayer. 1. Fußartillerie-Regiment. Ende des Jahres 1912 gründete er sich eine eigene Praxis. Im Mai 1916 wurde er als Zahnarzt zum Heeresdienst eingezogen und führte die Zahnstation Fürstenfeldbruck bis zum März 1919. Von da ab bis heute ist er wieder in eigener Praxis in München tätig. Verheiratet ist er seit dem Jahre 1916.

---

